

Würzburg, 1959
Aus dem Pathologischen Institut der Universität Würzburg

Vorstand: Prof.Dr.H.W. A l t m a n n

Zur Kenntnis der Anomalien und Fehlbildungen der Kranz-
arterien des Herzens.

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfasst und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Julius - Maximilians - Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Erhard Pollak

aus Pressburg

LANE LIBRARY. STANFORD UNIVERSITY

Würzburg 1959

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Würzburg

Vorstand: Prof.Dr.H.W. A l t m a n n

Zur Kenntnis der Anomalien und Fehlbildungen der Kranz-
arterien des Herzens.

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfasst und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Julius - Maximilians - Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Erhard Pollak

aus Pressburg

Würzburg 1959

Referent: Priv.-Doz.Dr.med.G. D h o m .

Korreferent: Prof.Dr.H.W. A l t m a n n .

Tag der Promotion:

4. 7. 59

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität Würzburg

Zur Kenntnis der Anomalien und Fehlbildungen der Kranz-
arterien des Herzens.

I.

Einleitung.

Anomalien der Kranzarterien des Herzens hinsichtlich ihres Ursprungs und Verlaufs bzw. ihr vollständiges Fehlen sind keineswegs erstmals in der Gegenwart beschrieben worden. Sie werden vielmehr schon seit vielen Jahrhunderten immer wieder erwähnt: so schilderten GALEN (129-199), BARTHOLINUS (1655-1738) und MORGAGNI (1682-1771), neben anderen, das angebliche Fehlen einer Kranzarterie (PLAUT). Eine erste genaue Definition des Begriffs des Fehlens einer Kranzarterie gab HYRTL, der gleichzeitig seine Zweifel über die Stichhaltigkeit bisheriger Veröffentlichungen ausdrückte: "Nur wenn es bekannt wäre, dass die einzige Coronarie beide Herzhälften versorgte, wären die Angaben über Fehlen einer Kranzschlagader unantastbar." (Zit.n.PLAUT.)

Mit Abnormitäten der Kranzarterien des Herzens befasste sich, zusammenfassend, HERXHEIMER im Jahre 1910: das bis dahin bekannte einschlägige Schrifttum wies überzählige dritte Kranzarterien auf, ferner den seltenen Ursprung der linken Kranzarterie aus der A.pulmonalis, ausserdem abnorm hohe Coronarabgänge, die aber als stenosierte Aorten angesehen wurden. Eine neuere Zusammenfassung über Missbildungen der Kranzarterien des Herzens findet sich bei DOERR, die durch Beobachtungen der jüngsten Zeit noch zu ergänzen ist.

Mehrere eigene, zum Teil ungewöhnliche Beobachtungen von Anomalien und Fehlbildungen der Kranzarterien des Herzens geben Veranlassung, besonders der Frage der klinischen Bedeutsamkeit solcher Abnormitäten nachzugehen.

II.

Anomalien und Fehlbildungen der Kranzarterien des Herzens und ihr Zusammenhang mit klinischen Bildern.

Die verschiedenen Arten von Anomalien und Fehlbildungen der Kranzarterien des Herzens lassen sich zunächst in solche des Ursprungs und solche des Verlaufs unterteilen. Anomalien des Verlaufs sind, bei normalem Ursprung, insofern von geringerem Interesse, als mit ihnen klinisch meist keinerlei Krankheitszeichen einhergehen. Es kommt höchstens zu einer gewissen Verlagerung des Versorgungsgebiets (Rechts- bzw. Linksversorgungstyp SCHOENMACKERS'), wodurch aber die Gesamtversorgung des Herzmuskels mit sauerstoffhaltigem Blut meist nicht beeinträchtigt wird. Bei Coronarthrombose oder -stenose kann hierbei die Lokalisation eines Infarkts verändert sein.

Der Grossteil der Anomalien und Fehlbildungen des Ursprungs der Kranzarterien des Herzens ist hingegen von ganz besonderem klinischem Interesse. Ursprungsanomalien gehen nämlich häufig mit lebensbedrohlichen und das Leben oft überhaupt verhindernden Erscheinungen einher. Sie lassen sich somit unterteilen in klinisch bedeutungslose und klinisch bedeutsame Ursprungsmissbildungen.

- (A) Zu den bedeutungslosen Ursprungsanomalien, die man als Zufallsbefunde ansprechen muss, zählt man:
- (1) die Verdoppelung eines Ostiums,
 - (2) die Verdreifachung eines Ostiums,
 - (3) überzählige accessorische Kranzarterien.
- (B) Die klinisch bedeutsamen Ursprungsanomalien lassen sich unterteilen in:
- (1) völliges Fehlen beider Kranzarterien,
 - (2) den Ursprung beider Kranzarterien aus der A.pulmonalis,
 - (3) die Verschiebung bzw. Verlagerung eines Ostiums innerhalb des Bulbus aortae,
 - (4) das Fehlen von einer der beiden Kranzarterien bzw. eines Ostiums,
 - (5) den Ursprung einer der beiden Kranzarterien aus der A.pulmonalis.

Eine andere Einteilungsmöglichkeit nennt SCHOENMACKERS: er unterteilt die Fehlbildungen der Kranzarterien des Herzens in qualitative (z.B. Ursprung von einer der beiden Kranzarterien aus der A.pulmonalis) und quantitative Anomalien (z.B. Fehlen einer Kranzarterie oder eines Ostiums).

Eigenes Material:

Zur Auswertung gelangten die Sektionsprotokolle des Pathologischen Instituts der Universität Würzburg aus den Jahren 1949 bis 1957, zum Teil auch noch aus dem Jahre 1958. Insgesamt konnten 121 Fälle von Anomalien und Fehlbildungen der Kranzarterien des Herzens festgestellt werden.

(A) Klinisch bedeutungslose Anomalien:

(1) Die Verdoppelung eines Kranzarterienostiums:

Sie wurde in insgesamt 98 Fällen festgestellt. Bei allen diesen Beobachtungen handelte es sich um Zufalls- und Nebentbefunde ohne klinische Erscheinungen. Das rechte Ostium war in 95, das linke in 3 Fällen verdoppelt.

(2) Die Verdreifachung eines Kranzarterienostiums:

Diese wurde in 13 Fällen festgestellt. In 12 Fällen war das rechte, in 1 Fall das linke Ostium verdreifacht. In der Literatur wird die Verdreifachung eines Kranzarterienostiums als Seltenheit angeführt (MASON und HUNTER), eigene Beobachtungen der letzten Monate (1958) lassen jedoch erkennen, dass bei genauester Registrierung die Verdreifachung des rechten Ostiums ein recht häufiger Nebentbefund ist, während das linke Ostium so gut wie nie verdreifacht und auch nur höchst selten verdoppelt ist. Man findet bei der Verdreifachung eines Ostiums meist 1 Hauptostium und 2 wesentlich kleinere Nebenostien. Diese Verhältnisse sind offenbar anlagebedingt, da man sie schon bei Neugeborenen findet.

(3) Überzählige accessorische Kranzarterien:

Diese Anomalie konnte in keinem Fall festgestellt werden. Sie stellt immer einen klinisch bedeutungslosen Neben- bzw. Zufallsbefund dar, da ja die eigentlichen Kranzarterien keinerlei Anomalien oder Fehlbildungen aufweisen. Überzählige Kranzarterien können von der Aorta (HERXHEIMER) oder von der A.pulmonalis (HACKENSELLNER) entspringen. Letzterer fand immerhin bei 4,8 ‰ der von ihm autopsisch untersuchten menschlichen Herzen

überzählige Kranzarterien, die alle aus der A.pulmonalis entsprangen.

(B) Die klinisch wichtigen Fehlbildungen:

(1) Völliges Fehlen beider Kranzarterien:

Diese in der Literatur bisher nicht erwähnte Missbildung konnte in keinem Fall nachgewiesen werden. - Wenn auch eine weitgehende Ausgleichversorgung des Herzmuskels mit sauerstoffreichem Blut auf dem Umweg über Verbindungen mit Mediastinal-, Bronchial- und Intercostalararterien möglich erscheint (SCHOENMACKERS), so ist doch eine ausschliesslich extracardiale Vascularisation des Herzmuskels, wie sie beim Fehlen beider Kranzarterien notwendig wäre, sehr unwahrscheinlich. Auch die Versorgung des Herzmuskels mit sauerstoffreichem Blut direkt aus der Herzhöhle (GOULEY) kann keineswegs ausreichend genannt werden.

(2) Der Ursprung beider Kranzarterien aus der A.pulmonalis:

Eine solche Fehlbildung konnte ebenfalls nicht nachgewiesen werden. In der Literatur finden sich nur ganz wenige Fälle von Abgang beider Kranzarterien aus der A.pulmonalis. In allen bisher bekannt gewordenen Fällen trat der Tod jeweils bereits wenige Stunden nach der Geburt ein. Weder GRAYZEL und TENNANT noch LIMBOURG sind daher in der Lage, klinische Angaben zu machen. In ersterem Fall handelte es sich um eine Totalmissbildung des Herzens, in letzterem war die einzige vorhandene Anomalie der Ursprung beider Kranzarterien aus der A.pulmonalis.

(3) Verschiebung oder Verlagerung eines Kranzarterienostiums innerhalb des Bulbus aortae:

8 entsprechende Beobachtungen konnten gemacht werden.

In 7 dieser Fälle handelte es sich um reine Zufalls- bzw. Nebenbefunde. Ein Fall jedoch weist auf einen möglichen Zusammenhang mit der dem Tode vorausgegangenen Krankheit hin:

F a l l 1):

Es handelte sich um eine Patientin, die im Alter von 54 Jahren ad finem kam. Zwei Jahre vor ihrem Tod wurde sie erstmals wegen eines Cor pulmonale behandelt, unter entsprechender Therapie kam es zu einer schnellen Besserung. Sechs Tage vor ihrem Tod wurde die Patientin wegen des Verdachtes eines Myocardinfarktes erneut in stationäre Behandlung eingewiesen. Angeblich waren typische ADAMS-STOKESche Anfälle vorausgegangen. Daneben bestand ein sehr hoher Blutdruck bei einem erheblich dekompensierten Herzen. Auch nach der stationären Aufnahme traten Anfälle von tiefster Bewusstlosigkeit mit Cyanose und Atemstillstand auf. Das Elektrokardiogramm ergab zunächst nur eine gelegentlich auftretende Extrasystolie mit Verlängerung der Überleitungszeit, spätere Kontrollen zeigten einen A.-V.-Block mit salvenförmig eingestreuten Extrasystolen. In einem Anfall tiefer Bewusstlosigkeit trat schliesslich der Exitus ein. (Aus dem Krankenblatt Nr. 3122, Jg.1955, Hauptbuch Nr.863 der Medizinischen Universitätsklinik Würzburg.)

Aus dem Sektionsprotokoll Nr. 321/1955 des Pathologischen Instituts der Universität Würzburg:

Pathologisch-anatomische Diagnose: Hoher, nach rechts verschobener Abgang der rechten Kranzarterie mit spangenförmiger Ostiumbarriere; kleine Schwielenherde im Ventrikelseptum; deutliches Lungenemphysem mit chronischer Bronchitis und beidseitigen Pleuraverwachsungen; Rechtsherzhypertrophie und Dilatation beider Kammern; geringes Lungenödem;

Pulmonalsklerose; frische Stauungshyperaemie von Leber und Niere; Emphysemfurchen an der Leber; Zustand nach lange zurückliegender Laparotomie mit Narbe in der unteren Medianlinie; Cervixstenose; Adhaesionen im Bereich der linken Adnexe mit Hydrosalpinx; Adipositas.

Grundleiden: Rechtsverlagerung des rechten Kranzarterienostiums mit Ostiumbarriere und Schwielenbildungen. Gleichzeitig Cor pulmonale chronicum mit Lungenemphysem.

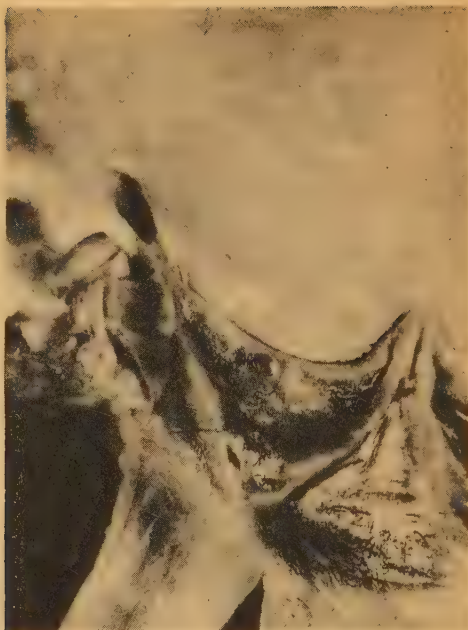
Todesursache: Herzversagen.

Wie es im oben näher bezeichneten Sektionsprotokoll heisst, zeigt "die rechte Koronararterie einen atypischen Abgang, unmittelbar über dem Ansatz der vorderen und mittleren Klappe. Eine spangenförmige Leiste zieht von der Ansatzstelle zum Ostium hoch, das dabei durch eine so gebildete Falte deutlich eingeengt erscheint (Abb.I). Die daran anschliessende Arterie zeigt ganz regelmässigen Verlauf."

Die Möglichkeiten, Parallelen zwischen klinischer Erscheinungsform und pathologisch-anatomischem Befund zu ziehen, sind mannigfaltig. Zunächst darf darauf hingewiesen werden, dass der verlagerte Ursprung der rechten Kranzarterie in ziemlicher Nähe des KEITH-FLACKschen Sinusknotens gelegen ist, ja, dass Teile dieses Sinusknotens sich eventuell sogar bis in die Gegend des Koronarursprungs erstreckt haben können. Durch die oben geschilderte Faltenbildung kann es sehr wohl zu einer Beeinträchtigung der Reizbildung gekommen sein, mit welcher man die Extrasystolen erklären könnte, allerdings aber nur dann, wenn es sich um supraventrikuläre Extrasystolen gehandelt hat. Die Erklärung der zunehmend länger werdenden Überleitungszeit und das schliessliche

Abb.1:

Rechtsverlagerung
des rechten Coro-
narostiums mit
Ostiumstenose.



Auftreten eines totalen A.-V.-Blocks muss auf Störungen entweder im Bereich des sekundären Zentrums der Reizbildung, nämlich des ASCHOFF-TAWARAschen Atrioventrikularknotens, oder auf Störungen der Überleitung im HISSchen Bündel zurückgeführt werden. Als Zeichen entsprechender Durchblutungsstörungen finden sich kleine Schwielenherde im Ventrikelseptum. Es kann aber nicht übersehen werden, dass gleichzeitig ein Cor pulmonale chronicum bestand. Dieses war offenbar bis kurz vor dem Tod noch kompensiert, da ältere Stauungserscheinungen im grossen Kreislauf fehlten. Das zum Tode führende Herzversagen ist durch die Coronarfehlbildung zweifellos begünstigt worden.

(4) Das Fehlen von einer der beiden Kranzarterien
bzw. eines Kranzarterienostiums:

Diese relativ häufige Anomalie bzw. Fehlbildung konnte in 2 Fällen beobachtet werden, deren Beschreibung weiter unten folgt.

Es muss, aus klinischen Gründen, zwischen dem Fehlen der linken und dem Fehlen der rechten Kranzarterie unterschieden werden. Es kann, verallgemeinernd, gesagt werden, dass das Fehlen einer Kranzarterie bzw. eines Kranzarterienostiums sehr wohl mit einem längeren Leben vereinbar ist. In den meisten derartigen Fällen wird von der einen vorhandenen Kranzarterie aus das Gebiet versorgt, das im Normalfall beiden Kranzarterien als Versorgungsgebiet zugeteilt ist.

In der Literatur finden sich zunächst nur rein beschreibende Feststellungen über das Fehlen einer Kranzarterie: PLAUT beschreibt das Fehlen der rechten Kranzarterie. Er nimmt an, dass alle vorher festgestellten Defekte einer Kranzarterie nicht als solche aufzufassen sind, weil es sich wohl um den Ursprung beider Kranzarterien aus einem gemeinsamen Anfangsteil gehandelt hat. PETREN beschreibt einen Fall, der dem vorangestellten gleicht. KOCKEL und RICHTER folgen mit entsprechenden Beobachtungen. Hier handelt es sich um Erwachsene, bei denen die Durchblutung des Herzmuskels durch die allein vorhandene linke Kranzarterie sichergestellt war. KRUMBHAAR und EHRLICH berichten über zwei Patienten, es fehlte jeweils einmal die linke, einmal die rechte Kranzarterie. Hinweise auf klinische Bilder fehlen, die beiden Autoren bringen jedoch statistische Tabellen, aus denen hervorgeht, dass man sich mit dem Problem des Fehlens einer Kranzarterie schon im 19. Jahrhundert sehr eingehend befasst hatte.

Namen wie BOCHDALEK und ENGELMANN werden genannt. Einen ersten Hinweis auf ein klinisches Krankheitsbild im Zusammenhang mit dem Fehlen einer Kranzarterie liefert GOHRBANDT. Er schildert den Fall eines Patienten, der wegen Schädelbruchs ad finem kam. Bei der Sektion fand man nur die rechte Kranzarterie. Nachträglich konnte anamnestisch festgestellt werden, dass der Patient unter ausstrahlenden Schmerzen gelitten hatte, die von der Herzgegend in den rechten Arm gezogen waren. Über klinische und pathologisch-anatomische Beobachtungen beim Fehlen der linken Kranzarterie berichten REINDELL und HARNASCH. Ein Patient, der, wie im oben geschilderten Fall, über pectanginöse Beschwerden und ausstrahlende Schmerzen in den rechten Arm klagte, wurde genau untersucht. Die elektrokardiographische und die kymographische Untersuchung liessen auf eine Hypoxämie im Bereich des linken Ventrikels schliessen. Es lag nahe, das Fehlen der linken Kranzarterie im Hinblick auf den Fall von GOHRBANDT zu diagnostizieren. Nach 1 1/2-jähriger Beobachtungszeit starb der Patient, es ergab sich autoptisch tatsächlich das Fehlen der linken Kranzarterie. Die einzig vorhanden gewesene rechte Kranzarterie wies eine schwere Sklerosierung auf (Angina pectoris) und konnte so die Versorgung des gesamten Herzmuskels mit sauerstoffreichem Blut nichtmehr gewährleisten, so dass es zu ausgedehnten Nekrosen und Schwielenbildungen vor allem im Bereich des linken Ventrikels gekommen war. Ob ein kausaler Zusammenhang zwischen den ausstrahlenden Schmerzen in den rechten Arm und dem Fehlen der linken Kranzarterie besteht, wird offengelassen. DUTRA bringt neuerdings eine rein deskriptive Betrachtung eines Falles von Fehlen der linken Kranzarterie. Klinisch waren keinerlei Erscheinungen festgestellt worden.

Zusammenfassend kann gesagt werden, dass das Fehlen einer

Kranzarterie bzw. eines Ostiums, wie eingangs schon erwähnt wurde, sehr wohl mit längerem Leben vereinbar ist. Klinisch lässt sich bisher nur das Bild des Fehlens der linken Kranzarterie erfassen (REINDELL und HARNASCH), allerdings nur dann, wenn es zu pectanginösen Zustandsbildern kommt. Die in der Herzgegend lokalisierten Schmerzen strahlen in diesem Fall, wenn also nur die rechte Kranzarterie vorhanden ist, in den rechten Arm aus. Das Elektrokardiogramm zeigt eine Hypoxämie im Bereich des linken Ventrikels an, die dadurch zustande kommt, dass das einzig vorhandene Kranzgefäß das ihm zusätzlich zugeteilte Gebiet nur ungenügend zu versorgen vermag. - Das Bild des Fehlens der rechten Kranzarterie lässt sich klinisch bisher noch nicht fassen. Die in die linke Schulter bzw. in den linken Arm ausstrahlenden Schmerzen bei Angina pectoris treten, wie man weiss, auch dann auf, wenn beide Kranzarterien normal angelegt sind, so dass das eine signifikante Merkmal schon wegfällt. Ein für das Fehlen der rechten Kranzarterie typischer elektrokardiographischer Befund ist bisher ebenfalls nicht bekannt, man könnte sich aber vorstellen, dass sich in einem solchen Fall eine Hypoxämie im Bereich des rechten Ventrikels herausstellen könnte.

Eigene Fälle:

F a l l 2):

60-jährige Frau. Schwerste Kyphoskoliose der Brust- und Lendenwirbelsäule. Herz- und Kreislaufversagen bei Cor pulmonale. Doppelseitige Bronchopneumonie. Der Tod erfolgte durch Versagen des rechten Herzens bei Bronchopneumonie. Im Sektionsbericht Nr. 19/1953 des Pathologischen Instituts der Universität Würzburg heisst es: "Nur eine Abgangsstelle für beide Coronararterienäste vom Sinus Valsalvae." Der

Verlauf der Kranzarterienstämme wird als regelrecht bezeichnet.

Der Abgang beider Kranzarterien von einem gemeinsamen Ostium ist im Fall 2) ein Nebebefund, der weder das Grundleiden noch die Todesursache beeinflusst hat.

F a l l 3):

13-jähriger Junge. Dekompensiertes Mitralvitium. Ältere interstitielle Myocarditis mit ausgedehnten Myocardnarben bei Concretio pericardii. Alte Mitralendocarditis. Hochgradige myogene Dilatation des linken Ventrikels, geringere auch des rechten Ventrikels. Hypertrophie beider Herzkammern (Herzgewicht 530 g). Todesursache: Herzversagen. Im Sektionsbericht Nr. 449/1955 des Pathologischen Instituts der Universität Würzburg heisst es: "Die Coronarien zeigen nur einen Abgang, von dem die rechte und die linke Coronarie gemeinsam abgehen, die sich sofort nach dem Abgang teilen."

Auch im Fall 3) ist der Abgang beider Kranzarterien von einem gemeinsamen Ostium wahrscheinlich nur ein Nebebefund. Bei dem Sauerstoffmehrbedarf des hypertrophen linken Herzens ist jedoch eine relative Coronarinsuffizienz bei nur einem Ostium möglich (relative Ostiumbarriere, SCHOENMACKERS).

Abb.2 (zu Fall 3): Hypertrophie und extreme Dilatation des linken Herzventrikels. Das rechte Coronarostium fehlt. Am unteren Bildrand kleinfleckige Myocardschwien in der Muskulatur. (Seite 14, oben.)

Abb.3 (zu Fall 3): Ausschnittvergrößerung von Abb.2. In der im Schatten liegenden muldenförmigen Vertiefung über der Aortenklappe sollte das rechte Ostium liegen. (Seite 14, unten.)

Abb.2:



Abb.3:



(Bildbeschreibungen auf Seite 13 unten.)

(5) Ursprung einer der beiden Kranzarterien aus der
A.pulmonalis:

Es konnte kein entsprechender Fall sichergestellt werden. In diesen Fällen ist folgende Unterscheidung erforderlich: es handelt sich entweder um den Ursprung der rechten oder um den Ursprung der linken Kranzarterie aus der A.pulmonalis. Der Ursprung der rechten Kranzarterie aus der A.pulmonalis ist eine ausgesprochene Seltenheit. Er wird in der gesamten Literatur nur ein einziges Mal beschrieben (SCHLEY): es handelte sich um einen im Alter von 61 Jahren verstorbenen Mann, dessen Herz keinerlei degenerative Veränderungen aufwies. Der Ursprung der linken Kranzarterie aus der A.pulmonalis ist wesentlich häufiger als die vorangestellte Anomalie. GOERTTLER vermutet Beziehungen der 6. rechten Kiemenbogenarterie zur Coronargefässentwicklung und auch zur Transposition eines Kranzarterienursprungs in die A.pulmonalis. Ob damit der häufigere Ursprung der linken Kranzarterie aus der A.pulmonalis erklärt werden kann, muss offengelassen werden. KOCKEL erwähnt ausführlich die Erweiterung und Schlingelung der aus der A.pulmonalis entspringenden linken Kranzarterie. DIETRICH sieht diese Veränderungen, die ein Leben bis ins hohe Alter nicht ausschliessen, als eine Folge der Anpassung der Gefässe an die besonderen funktionellen Verhältnisse an. Beide genannten Autoren geben nur autoptische Befunde wieder, ebenso SOLOFF. KAUNITZ bringt eine Zusammenfassung über 25 in der Literatur beschriebene Fälle und fügt zwei eigene an. DUTRA berichtet über 20 Fälle, daneben beschreibt er einige eigene. In einer dieser Beobachtungen entspringt die linke Kranzarterie aus dem rechten Hauptast der A.pulmonalis, was als ganz besondere Seltenheit anzusprechen ist. Erste Hinweise auf den Zusammenhang des Ursprungs der linken Kranzarterie aus der A.pulmonalis mit klinischen Bildern geben EIDLÖW und

MACKENZIE, die einen klinisch diagnostizierten und aut-optisch bestätigten Fall schildern. Genaue Angaben über eine exakte Diagnosestellung geben deCHASTONAY und BUSER. Sie berichten über ein im Alter von 5 1/2 Monaten gestorbene Kind, dessen erste Lebenswochen völlig normal verliefen. Von der 9. Lebenswoche an trat eine stark zunehmende Cyanose mit Dyspnoe auf. Elektrokardiographisch ergab sich ein Befund, der als Vorderwandinfarkt der linken Kammer angesehen werden musste. Nach Digitalisierung trat zunächst eine allerdings nur kurzzeitige Besserung ein, der Tod erfolgte unter den Anzeichen einer fortschreitenden Herzinsuffizienz. Die Sektion ergab nun das erwartete und diagnostizierte Bild eines Ursprungs der linken Kranzarterie aus der A.pulmonalis. Das geschilderte Krankheitsbild - zunehmende Cyanose in den ersten Lebenswochen, typischer elektrokardiographischer Befund (s.o.!) und, nach kurzzeitiger Besserung, die durch Digitalisgaben erreicht wurde, das schnelle Fortschreiten der Herzinsuffizienz mit nachfolgendem Tod - wird von GOULEY als "infantile angina pectoris" bezeichnet, deren Diagnose keine Schwierigkeiten bereiten sollte. Derselbe Autor schildert ausserdem den Fall eines Erwachsenen, der, aus völliger Gesundheit heraus, einem ganz plötzlichen Herztod zum Opfer fiel. Neben dem Abgang der linken Kranzarterie aus der A.pulmonalis fand sich eine auffallende Erweiterung und Schlingelung des Gefässes. Der Patient war etwa ein Jahr vor seinem plötzlichen und unerwarteten Tod einer genauen Routineuntersuchung unterzogen worden, die aber keinerlei Krankheitszeichen erbrachte.

Nach den über den Ursprung der linken Kranzarterie aus der A.pulmonalis gemachten Ausführungen gilt es nun, die Frage zu klären, wieso einerseits ein im frühesten Kindesalter eintretender Tod die Folge dieser Anomalie ist,

die auf der anderen Seite doch, wie viele Beispiele zeigen, bis in höheres Alter ohne wesentliche oder sogar ohne jegliche Krankheitszeichen einhergeht. Die Herzen der an der "infantile angina pectoris" genannten Krankheit (GOULEY) verstorbenen Kinder weisen Veränderungen an der Vorderwand des linken Ventrikels im Sinne eines Infarktes auf (auch elektrokardiographisch festgestellt). Die hochgradige Hypoxämie im Bereich des linken Herzens schwächt dieses sehr schnell und führt zum baldigen Tod. Ist jedoch die von der A.pulmonalis falsch entspringende Kranzarterie erweitert und geschlängelt, d.h. ist der Zu-
strom des Blutes zur Herzmuskulatur (bei gleichzeitig erweitertem Ostium) vergrößert, so kann der Herzmuskel genügend Sauerstoff erhalten und es kommt nicht zu den Erscheinungen der kindlichen Angina pectoris. Nun muss aber gesagt werden, dass eine falsch aus der A.pulmonalis entspringende Kranzarterie gewiss nicht von vornherein die geschilderten Veränderungen aufweist. Es muss als zumindest wahrscheinlich angenommen werden, dass entweder die normale rechte Kranzarterie zunächst einen Teil der Versorgung des linken Ventrikels mitübernimmt (Rechtsversorgungstyp), oder dass, wie GOULEY das für seinen "adult type" annimmt, die Sauerstoffversorgung der linken Hälfte des Herzmuskels direkt aus dem Lumen des linken Ventrikels erfolgt ("It is believed that this part of the heart was supplied with blood directly from the left ventricular lumen."). Daneben können auch, wie a.a.O. bereits erwähnt, extracardiale Ausgleichsgefäße einen Teil der arteriellen Versorgung des Herzmuskels mitübernehmen.

III.

Die Pathogenese der Anomalien und Fehlbildungen der Kranz-
arterien des Herzens.

Die Kranzarterien des Herzens sind, aus phylogenetischer Sicht, ein Erwerb der höheren Wirbeltiere. Erst bei den Säugern zeigen sie, nach FOXON, eine relative Konstanz von Ursprung und Verlauf. Ontogenetisch erscheinen sie als Endothelknospen im Gebiet der distalen Bulbuswülste I und III kurz vor der Teilung des Bulbotrunkus. Sie sprossen, im Normalfall, im Bereich des rechten und linken Klappensinus aus der Aorta (GROSSER).

Als Ursachen der verschiedenen Arten des Abweichens von der Norm wurden verschiedene Theorien aufgestellt, denen in jüngster Zeit eine weitere hinzugefügt wurde, die weiter unten ausführlich betrachtet wird.

Verdoppelung und Verdreifachung eines Kranzarterienostiums bedürfen hinsichtlich ihrer Ursachen keiner besonderen Untersuchung, sie stellen unwichtige Nebenfunde dar. Die Aussprossung überzähliger Kranzgefäße wird von HACKENSELLNER auf haemodynamische Ursachen zurückgeführt. Er steht auf dem Standpunkt, dass die physikalischen intravasalen Vorgänge auch als Ursachen für die Entstehung accessorischer Herzkranzarterien angesehen werden könnten.

Das vollständige Fehlen beider Kranzarterien ist bisher in der Literatur nicht beschrieben worden.

Der Ursprung beider Kranzarterien aus der A.pulmonalis kommt sowohl bei schwersten Totalmissbildungen des

Herzens (GRAYZEL und TENNANT) als auch als selbständige Anomalie (LIMBOURG) vor. Ursachen hierfür bzw. mögliche Ursachen werden nicht angeführt. Es handelt sich hier immer um schwerste Missbildungen, die mit dem Leben unvereinbar sind.

Für den Fall der Verlagerung eines Kranzarterienostiums in die A.pulmonalis stellte BREDT folgendes fest: "Das transponierte Gefäß gerät dadurch in den falschen Sinus Valsalvae, dass es bei der Teilung der grösseren distalen Bulbuswülste durch das Bulbusseptum von der entgegengesetzten Seite umfasst wird. Ob eine geringe Verschiebung der Kranzgefässanlage nach der Seite der späteren A.pulmonalis hin Voraussetzung ist für eine abnorme Zuteilung, lässt sich nicht entscheiden, ist aber wahrscheinlich." Auch de CHASTONAY und BUSER sehen in einer abnormen Anlage des Septum aortico-pulmonale die Ursache eines Kranzarterienursprungs aus der A.pulmonalis, während KAUNITZ neben einer Septumverlagerung auch den an sich falschen Ursprung einer Kranzarterie bei regelrechter Septumanlage als Ursache einer Verlagerung des Ursprungs in die A.pulmonalis ansieht. Eine völlig neue Theorie stellt neuerdings HACKENSELINER auf. Er ist der Meinung, dass die abnormen Ursprünge der Kranzarterien aus der A.pulmonalis nicht durch Anomalien des Bulbusseptums bedingt seien, da ja die Kranzarterien erst in einem Stadium aufträten, in welchem die Trennung von Aorta und A.pulmonalis abgeschlossen sei. Vielmehr vertritt er die Ansicht, dass alle Klappenanlagen, sowohl die der Aorta, als auch die der A.pulmonalis, die prospektive Potenz zur Bildung von Kranzarterien besäßen. Nächste dem normalen Zustand - Abgang von der Aorta an der üblichen Stelle - bildeten sich, aus haemodynamischen Gründen, am leichtesten abnorme Kranzarterien aus dem linken Sinus Valsalvae der A.pulmonalis aus. Schon wenige Jahre vor HACKENSELINER war von DUTRA festgestellt worden, dass als

Anreiz für die Aussprossung von Ersatzarterienästen, z.B. beim Fehlen einer Kranzarterie, nicht der Sauerstoffhunger des Gewebes als Hauptursache anzusehen sei, sondern dass hier die Druckverhältnisse in den Gefässen als entscheidende Ursache angesehen werden müssten. Nach FOXON (1955) bestehen enge stammesgeschichtliche Beziehungen zwischen Coronargefässen und Kiemenbogenarterien. GOERTTLER vermutet, dass die 6. rechte Kiemenbogenarterie in ihrer ventralen Anastomose bzw. in ihrem Ursprung aus dem Truncus cordis den arteriellen Zufluss zum Herzmuskel übernimmt, sie würde also die Hauptstämme der Kranzgefässe und deren Einmündungen in die Aorta bilden. Die Verlagerung einer Kranzarterie in die A.pulmonalis würde bedeuten, dass bei der Ausbildung der Lungenarterie die rechtsseitige 6. Kiemenbogenarterienanlage der Lungenarterie "zugeschlagen" würde.

Für das Zustandekommen der Verschiebung bzw. Verlagerung eines Kranzarterienostiums innerhalb des Bulbus aortae, die klinisch bedeutsam sein kann, darf man gewiss dieselben Ursachen annehmen, wie sie HACKENSELLNER für eine weitergehende Verlagerung, z.B. in die A.pulmonalis, annimmt: intravasale Vorgänge haemodynamischer Natur.

Wichtig erscheint auch die Frage nach den Ursachen des vollständigen Fehlens einer Kranzarterie bzw. eines Ostiums. Hier handelt es sich entweder um die totale Verkümmern der einen Kranzarterie, wie PLAUT sie schildert, oder aber, wie PETREN annimmt, um einen im Verlaufe der Organentwicklung auftretenden Rückschritt, und zwar dergestalt, dass das bereits angelegte Gefäss wieder zurückgebildet wird.

Der abnorme Verlauf der Kranzarterien bei normalem Ursprung wird von DOERR auf folgende Tatsache zurückgeführt: da die Anlage der Kranzarterien die Bulbustrunkus-

torsion mitmacht, werden die Coronarstämme im Normalfall aus anderen Ostien gespeist, als in den Fällen, in denen die genannte Torsion ausbleibt. Das bedeutet, dass zwischen Ostium und Stamm der Kranzarterie eine gewisse Unabhängigkeit besteht und eine gewisse Labilität, die sich in Verlaufsanomalien manifestieren kann.

IV.

Zusammenfassung.

Es wird über Anomalien und Fehlbildungen der Kranzarterien des Herzens anhand von 121 Beobachtungen im Sektionsgut des Pathologischen Instituts der Universität Würzburg aus den Jahren 1949 bis 1958 berichtet. Diese Fehlbildungen und Anomalien werden eingeteilt in solche des Ursprungs und solche des Verlaufs sowie in klinisch bedeutungslose und klinisch bedeutsame Abweichungen von der Norm. Weitaus die häufigste Anomalie ist die Verdoppelung eines Ostiums, wobei von 98 Fällen 95 mal das rechte Ostium betroffen ist. 13 Fälle betreffen die Verdreifachung eines Ostiums, diese stellt im Gegensatz zu Literaturangaben eine häufige Variante dar. 8 weitere Fälle betreffen die Verschiebung eines Kranzarterienostiums innerhalb des Bulbus aortae. In der Mehrzahl dieser Fälle handelt es sich um klinisch bedeutungslose Nebenfunde, in 1 Fall ist es durch Rechtsverlagerung des rechten Coronarostiums zu einer Ostiumbarriere mit Mangel durchblutung des Myocards gekommen. In 2 Fällen fehlt ein Kranzarterienostium, hier muss bei Überbeanspruchung des Myocards eine relative Ostiumbarriere mit Coronarinsuffizienz resultieren. Die weiteren noch in Betracht zu ziehenden Anomalien und Fehlbildungen der Kranzarterien werden anhand der Literatur besprochen. Die Theorien zur Pathogenese der

Anomalien und Fehlbildungen der Kranzarterien des Herzens werden kritisch gegenübergestellt.

Ich danke Herrn Priv.Doiz.Dr.med.G.Dhom ergebenst für die freundliche Überlassung des Themas und für die mir gewährte grosse Unterstützung und Hilfe, Herrn Prof.Dr.Altmann für das wohlwollende Entgegenkommen.

Literaturverzeichnis.

- BREDT H.: "Formdeutung und Entstehung des missgebildeten menschlichen Herzens": Kap.V: "Die Fehlbildungen der Kranzgefäße und ihre Bedeutung für die Lehre der Herzmissbildungen."
Virch.Arch.296,149.(1935)
- de CHASTONAY E. und M.BUSER: "Über einen Fall von Abgang der Arteria coronaria sinistra aus der Arteria pulmonalis."
Helvet.paediatr.acta 4,308.(1949)
- DIETRICH W.: "Ursprung der vorderen (linken) Kranzarterie aus der Lungenschlagader mit ungewöhnlichen Veränderungen des Herzmuskels und der Gefässwände."
Virch.Arch.303,436.(1939)
- DOERR W.: "Die Missbildungen des Herzens und der grossen Gefäße."
Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie von E. Kaufmann und M.Staemmler,I.Bd.,1.Hälfte. Springer-Verlag Berlin-Göttingen-Heidelberg.(1954)
- DUTRA F.R.: "Anomalies of coronary arteries. Report of two cases, with comment on the dynamics of development of the coronary circulations."
Arch.int.Med.85,955.(1950)
- EIDLOW S. und E.R.MACKENZIE: "Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery; report of a case diagnosed clinically and confirmed by necropsy."
Am.Heart J.32,243.(1946)
- FOXON G.E.H.: zit.n.DOERR (s.o!).
Journ.of Anat.84,121.(1950)
- FOXON G.E.H.: "Problems of the double circulation in vertebrates."
Biol.Rev.Cambridge,Philos.Soc.30,196.(1955)
- GOERTTLER K.: "Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens."
G.Thieme-Verlag, Stuttgart.(1958)
- GOHRBANDT E.: "Über das Fehlen einer Herzkranzarterie."
Inaug.Diss.Path.Inst.Med.Akad.Düsseldorf.(1940)
- GOULEY B.A.: "Anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery (adult type)."
Am.Heart J.40,630.(1950)

GRAYZEL D.M. und R.TENNANT: "Angeborener Verschluss des Trikuspidalostiums und fehlerhafter Ursprung der Koronararterien von der Arteria pulmonalis."
Am.J.Path.10,791.(1934)

GROSSER O.: "Grundriss der Entwicklungsgeschichte des Menschen."
Springer Verlag Berlin-Göttingen-Heidelberg.(1948)

HACKENSELLNER H.A.: "Über accessorische, von der Arteria pulmonalis abgehende Herzgefäße und ihre Bedeutung für das Verständnis der formalen Genese des Ursprungs einer oder beider Coronararterien von der Lungenschlagader."
Frankf.Zschr.Path.66,436.(1955)

HERXHEIMER G.: "Missbildungen des Herzens und der grossen Gefäße."
Aus "Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere", Herausgeber E.Schwalbe. Verlag v.G.Fischer, Jena.(1910)

KAUNITZ P.E.: "Origin of left coronary artery from pulmonary artery. Review of the literature and report of two cases."
Am.Heart J.33,182.(1947)

KOCKEL H.: "Eigenartige Kranzschlagadermissbildungen."
Beitr.path.Anat.94,220.(1934/35)

KRUMBHAAR E.B. und W.E.EHRLICH: "Varieties of single coronary artery in man, occurring as isolated cardiac anomalies."
Am.J.Med.Sci.196,407.(1938)

LIMBOURG M.: "Über den Ursprung der Kranzarterien des Herzens aus der Arteria pulmonalis."
Beitr.path.Anat.100,191.(1938)

MASON D.G. und W.C.HUNTER: "Localized congenital defects of the cardiac interventricular septum."
Am.J.Path.13,835.(1937)

PETREN T.: "Ein Fall von Mangel der Arteria coronaria cordis dextra."
Virch.Arch.278,158.(1930)

PLAUT A.: "Versorgung des Herzens durch nur eine Kranzarterie."
Frankf.Zschr.Path.27,84.(1922)

REINDELL H. und H.HARNASCH: "Beobachtungen beim Fehlen der linken Kranzarterie."
Zschr.Kreislaufforsch.37,595.(1948)

RICHTER E.: "Über das Fehlen einer Kranzarterie."
Virch.Arch.299,637.(1937)

SCHLEY I.: "Abnormer Ursprung der rechten Kranzarterie aus der Pulmonalis bei einem 61-jährigen Manne."
Frankf.Zschr.Path.32,1,(1925)

SCHOENMACKERS J.: "Zur Anatomie und Pathologie der Coronar-
gefäße."
Bad Oeynhausener Gespräche.(1957)

SOLOFF L.: "Anomalous coronary arteries arising from the
pulmonary artery."
Am.Heart J.24,118.(1942)

Lebenslauf:

Am 1. August 1928 wurde ich in Pressburg als Sohn des Hauptmanns i.G.a.D. Otto Pollak und seiner Ehefrau Paula, geb. Engel, geboren. Von 1934 bis 1939 besuchte ich eine deutsche Volksschule in Pressburg, anschliessend dortselbst das Staatliche Deutsche Lenard-Gymnasium. 1944 wurde ich Soldat und im Osten leicht verwundet. 1945 konnte ich mich der Gefangenennahme entziehen und nach Österreich flüchten, von wo aus ich mit meinen Eltern 1946 nach Württemberg ausgesiedelt wurde. An der Hohenstaufen-Oberschule in Göppingen bestand ich 1948 die Reifeprüfung. Vom Wintersemester 1948/49 an studierte ich Medizin an der Würzburger Julius-Maximilians-Universität. 1951 bestand ich die ärztliche Vorprüfung, 1954 das Staatsexamen. Die Pflichtassistentenzeit verbrachte ich an der Medizinischen Poliklinik der Universität Würzburg und an beiden Abteilungen des Kreiskrankenhauses Volkach(Main). Vom 1.1.1956 bis 31.3.1959 war ich Privatassistent des Leitenden Arztes der Chirurgischen Abteilung am Kreiskrankenhaus Volkach(Main). Am 26. April 1955 verehelichte ich mich mit der Würzburgerin Rosemarie Nagengast.

Ich versichere ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbständig verfasst und ausser der angegebenen Literatur keine weiteren Hilfsquellen benutzt habe.

Ich versichere ehrenwörtlich, dass ich bisher von keiner anderen Seite ein Dissertationsthema zur endgültigen Bearbeitung erhalten habe.

Richard Pollak

